

PROTOCOLLO USCITA

URGENTE

Si invia solo a mezzo posta elettronica ai sensi del DPR 445/2000 e D.Lgs 82/2005 in sostituzione della posta ordinaria

Ai Direttori Generali *delle Aziende Sanitarie Locali*

e, per il loro tramite

Ai Direttori Sanitari
Ai Direttori Medici degli Ospedali
Ai Responsabili dei Centri Talassemia

**Ai Direttori Generali
*delle Aziende Ospedaliero – Universitarie
degli IRCCS pubblici***

**Ai Direttori Generali
*degli Enti Ecclesiastici
degli IRCCS privati***

Alle Associazioni dei pazienti Emofilici

e, per conoscenza

**AI Direttore Aress Puglia
AI Coordinamento Regionale Malattie Rare**

OGGETTO: Assistenza pazienti emofilici - Misure per la prevenzione, il contrasto e il contenimento dell'emergenza epidemiologica da COVID-19

Facendo seguito alla disposizione prot. n. AOO_005 - 0001010 del 30/04/2020 recante "Attività di ricovero - Misure per la prevenzione, il contrasto e il contenimento dell'emergenza epidemiologica da COVID-19 – Erogazione prestazioni sanitarie e accesso alle strutture sanitarie del Servizio Sanitario di Puglia – DISPOSIZIONE", si trasmette, in allegato il protocollo per la gestione dei pazienti emofilici, approvato dal competente Tavolo tecnico regionale e dal Coordinamento Regionale Malattie Rare dell'A.Re.S.S.

Si chiede, pertanto, alle SS.LL. una puntuale attuazione ed osservanza delle disposizioni contenute nell'allegato protocollo operativo.

**Il Direttore del Dipartimento
(Vito Montanaro)**

**Il Presidente della Giunta Regionale
(Michele Emiliano)**

TERAPIA SALVAVITA PER EMOFILICI IN PERIODO DI PANDEMIA DA VIRUS SARS-CoV-2

Premesse:

L'emofilia è una malattia rara congenita cronica che produce nelle persone che ne sono affette una condizione di fragilità collegata alla necessità di indagini diagnostiche e/o prestazioni terapeutiche che richiedono un periodico accesso alle strutture ospedaliere a seconda della gravità del singolo paziente, escludendo i casi di emergenza/urgenza.

Il virus SARS-COV2, causa della pandemia in corso della malattia denominata Covid-19, essendo ancora presente nel nostro Paese, ha imposto una modifica generale e progressiva delle strategie sanitarie nazionali e per cui necessita specificarne l'applicazione nella Regione Puglia per quanto riguarda le persone affette da emofilia. La World Federation Haemophilia il 21 marzo 2020 ha pubblicato le raccomandazioni per ridurre l'esposizione al SARS-CoV-2 in pazienti con emofilia in cui è riportato anche quanto segue (<https://news.wfh.org/covid-19-coronavirus-disease-2019-pandemic-caused-by-sars-cov-2-practical-recommendations-for-hemophilia-patients>).

Le seguenti raccomandazioni della WFH sono in continua evoluzione in parallelo con l'evoluzione della pandemia in corso e delle sperimentazioni di cura avviate, nella consapevolezza che il rischio di contagio seppur inferiore esiste ancora:

- Tutte le misure per ridurre l'esposizione alle persone con SARS-CoV-2 devono essere promosse proattivamente in tutti i pazienti con comorbilità (malattie cardiovascolari, ipertensione, obesità, diabete, HIV, vecchiaia) o in terapia cortisonica o altri farmaci immunosoppressori
- Si ricorda a tutti i Centri Emofilia e ai centri di raccolta di sangue e plasma di seguire le linee guida per proteggere sia il personale che i donatori per prevenire la diffusione del virus SARS-CoV-2 tramite contatto umano e attraverso le goccioline derivanti dalle vie respiratorie
- Minimizzare il bisogno di visite a operatori sanitari in ospedale o in ufficio. Le cure non urgenti e gli interventi chirurgici dovrebbero essere rinviati
- Per i pazienti che sono nel programma di arruolamento per uno studio clinico di un nuovo trattamento il rinvio dell'arruolamento deve essere discusso con il team di studio. Molti ospedali hanno vietato di cominciare nuovi trial clinici così da non utilizzare le risorse mediche di cui si ha bisogno per far fronte alla pandemia
- Informare l'ospedale in caso di trattamento con emicizumab (rischio di una cattiva gestione e interpretazione errata dei test di laboratorio sull'emostasi da parte degli operatori sanitari).
- Informare se si è all'interno di uno studio clinico in corso con agenti riequilibranti (anti-TFPI e fitusiran) e si ha il rischio di trombosi o altri squilibri del sistema di coagulazione o se si è sottoposti a un recente trattamento con terapia genica. In tal caso, affidarsi al Centro Emofilia.
- In caso di infezione da SARS-CoV-2, alcuni medici suggeriscono in ogni caso un regime di profilassi e il mantenimento di livelli di fattore di coagulazione più elevati come precauzione contro il sanguinamento nei polmoni da danni potenzialmente gravi

causati dalla SARS-CoV-2 e dalla presenza di tosse grave che crea aumento della pressione sanguigna nel cervello che potrebbe portare a sanguinamento. Ci sono casi clinici che forniscono prove a sostegno di questa affermazione.

Anche in assenza di condizioni di urgenza, la terapia farmacologica per gli emofilici ha i caratteri della terapia salvavita e non procrastinabile se non concordata e vigilata dal centro emofilia di riferimento.

Tutte le raccomandazioni generali sulla riduzione del rischio di infezione da SARS-Cov-2 sono valide per gli emofilici. Si rimanda per questo alle misure divulgate ed aggiornate dalle autorità competenti.

Non esiste attualmente alcuna evidenza medico scientifica che attesti che il virus della classe del Coronavirus SARS-Cov2- possa essere trasmesso attraverso i fattori della coagulazione plasma-derivati o ricombinanti.

Attualmente non risultano registrati casi di emofilici che siano risultati positivi al Covid19 nella Regione Puglia. Sarebbe interessante capire se trattasi di un dato casuale, oppure dovuto alle misure di prevenzione tempestivamente messe in atto dalle famiglie o se sia anche determinato dall'assenza di diagnostica (tampone o test sierologici) estesa a questa popolazione di pazienti fragili.

E' bene ricordare che le misure di prevenzione dal Covid19 avranno una durata non ben definita e pertanto è necessario organizzare un percorso sanitario omogeneo ed efficace.

Obiettivi:

In attesa che le sperimentazioni autorizzate e vigilate dall'AIFA per la cura e/o la prevenzione di Covid-19 vengano completate, l'organizzazione sanitaria regionale della Puglia si fa carico di quanto segue:

1. Garantisce livelli massimi di sicurezza nelle prestazioni terapeutiche/assistenziali necessarie alla cura dell'emofilia sia per i soggetti emofilici non affetti/positivi al Covid19 che per i soggetti emofilici che potrebbero risultare affetti/positivi al Covid19
2. Garantisce dotazione completa ed appropriata per quantità e qualità dei DPI (dispositivi di protezione individuali) al personale sanitario dei centri emofilia e dei reparti annessi alla presa in carico degli emofilici ove tutti devono adottare le norme ministeriali di tutela di tali luoghi di lavoro come le procedure di disinfezione/sanificazione/bonifica delle attrezzature e dei luoghi per proteggere dal contagio gli operatori sanitari dedicati all'assistenza dell'emofilico, affinché non diventino essi stessi una fonte di contagio per i loro assistiti
3. Prevede pre-triage telefonico o virtuale prima di sottoporre un emofilico a consulenza medica-infermieristica in presenza
4. Indica negli Ospedali dove sono presenti i Centri Emofilia i percorsi di accesso in sicurezza per gli emofilici con comorbilità e/o immunodepressione, come ad esempio gli emofilici affetti da HIV
5. Indica ai pazienti un contatto diretto telefonico con i Centri Emofilia che hanno in carico i pazienti (funzione Recall) al fine di programmare e garantire le prestazioni necessarie: la prenotazione delle prestazioni di specialistica ambulatoriale o

domiciliare, a seconda dei casi, dovranno essere gestiti con una apposita agenda dedicata in uso al Centro.

6. Favorisce, in coerenza con le disposizioni nazionali o regionali in materia, un servizio infermieristico domiciliare per i pazienti emofilici che potrebbero averne bisogno per maggiore fragilità o perché distanti geograficamente dal centro emofilia o perché non ancora autorizzati all'uso autonomo del farmaco salvavita secondo la Legge Regionale n. N.6 del 22 Marzo 2012, onde evitare di dover accedere al centro emofilia esclusivamente per la somministrazione del proprio farmaco salvavita.

7. Organizza la consegna a domicilio del farmaco salvavita per i pazienti emofilici in quanto impediti e impossibilitati che potrebbero farne richiesta garantendo sempre la filiera del freddo, l'appropriatezza prescrittiva, la tracciabilità attraverso le farmacie territoriali/ospedaliere 8. Favorisce e predispone l'avvio della telemedicina per garantire la presa in carico degli emofilici pugliesi anche in tale periodo di pandemia, attraverso la partecipazione al progetto *accasa* dell'Aress Puglia, affinché le visite in presenza vengano riservate a quelle realmente necessarie presso il centro emofilia o altri reparti connessi alla presa in carico degli emofilici e che avvenga in modo protetto sotto la direzione del responsabile del centro emofilia tenendo conto che con la DGR n.2128 del 12 dicembre 2017 pubblicata sul BURP n. 3 dell'8.1.2018 sono stati approvati i nuovi pacchetti di prestazioni di assistenza in regime di Day Service Ambulatoriale che i centri emofilia pugliesi possono riservare ai propri pazienti

9. Definire modelli di assistenza con modalità di telemedicina in accordo con A.ReS.S.

In caso di pazienti emofilici risultati positivi al CoVid-19 che necessitano di ricovero verranno attivati i percorsi Covid19 territoriali ed ospedalieri già stabiliti dalle disposizioni regionali garantendo la collaborazione fra medico di famiglia e/o pediatra di libera scelta, CTMR, USCA, 118 ed i medici del centro emofilia di riferimento del paziente emofilico/covid19 oppure del centro emofilia più vicino alla struttura ospedaliera covid in cui è ricoverato il paziente affinché vengano rispettate le raccomandazioni della terapia per l'emofilia in presenza di positività al covid19 da personale medico esperto in tale malattia rara.

In caso di pazienti emofilici risultati positivi al covid19 ma che NON necessitano di ricovero e/o sono asintomatici ma che non abbiano ancora imparato ad usare il farmaco salvavita in autonomia a casa (attraverso i corsi di addestramento ex L.R. 22.3.2012) si richiede di attivare il servizio USCA affinché il paziente emofilico non interrompa la terapia per la sua malattia rara. Qualora il servizio USCA presso la zona di residenza di tale tipologia di paziente emofilico/covid19 non fosse ancora attivo, si richiede la creazione presso i centri emofilia (o zone attigue) della cosiddetta "zona grigia", ove gli spazi dedicati a tali pazienti sono nettamente separati dai pazienti non affetti da covid19. Vedere "**Modalità di accesso alle cure**" più avanti nel documento.

Azioni:

Il Direttore Generale AReSS (Delibera del DG n. 75 del 16.4.2020) col supporto del Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) ha attivato sistemi di comunicazione evoluti tra gli attori della cura che facilitano il dialogo tra la famiglia, gli

specialisti dell'ospedale della Rete Malattie Rare (ReMaR), i Centri Territoriali Malattie Rare (uno per ciascuna ASL pugliese) e la filiera dell'emergenza CoVid19.

Ogni persona che in Puglia soffre di una Malattia Rara, sinergicamente alla persona che lo assiste, può registrarsi alla Piattaforma Accasa a questo link: <https://covid19-segnalazioni.sanita.puglia.it/public/fp/home>.

La Piattaforma Informativa "Accasa_Distretto MR" è una piattaforma tecnologica che, sotto forma di web-App, consente la segnalazione immediata delle difficoltà percepite dalle famiglie al Coordinamento Regionale Malattie Rare e al rispettivo Centro Territoriale Malattie Rare. "Accasa" consentirà, nel suo sviluppo, anche l'utilizzo di tecnologie a supporto della cura quotidiana degli ammalati e a sostegno di chi li assiste. Tramite la webApp "Accasa" l'assistito viene coinvolto, nella sua veste di attore protagonista, in un percorso di contatti periodici con il proprio referente clinico, attraverso il trasferimento di informazioni, di teleconsulto e visita a distanza. Si tratta di una soluzione che non si sostituisce alla filiera dell'emergenza ma facilita la relazione "programmata" e "programmabile" tra gli attori di una rete complessa come quella delle malattie rare che va dal domicilio, all'ospedale di riferimento dove operano gli specialisti competenti, al pediatra e medico di famiglia, ai servizi territoriali coinvolti nella cura (farmacie, strutture di riabilitazione) passando per il Centro Territoriale Malattie Rare della ASL di appartenenza del paziente. A differenza della comunicazione telefonica, la piattaforma "Accasa", conserva traccia della televisita conferendo "valore" alla relazione a distanza tra medico e paziente.

Ne deriverà una progressiva conoscenza capillare dei bisogni delle famiglie a cui sarà dato riscontro con misure specifiche.

Modalità di accesso alle cure

L'attivazione di Accasa e/o la comunicazione telefonica facilitano la relazione medico/paziente e consentono controlli clinici, ma non escludono la necessità che, per effettuare specifiche indagini diagnostiche o per effettuare trattamenti, il paziente affetto da malattia rara debba recarsi in ospedale. In questo caso i bambini e le persone affette da emofilia possono afferire al Centro ospedaliero di riferimento in modalità programmata concordata con gli specialisti del Centro.

L'assistenza ospedaliera prevede percorsi differenti per i soggetti e gli accompagnatori (un solo accompagnatore per ciascun caso di persona in minore età o con disabilità che preveda accompagnamento) negativi al triage per Covid-19, rispetto alle persone (e relativi accompagnatori) che abbiano caratteristiche di infezione Covid-19 sospetta o documentata.

L'assistenza è organizzata in maniera da garantire le necessarie condizioni di sicurezza per le persone affette, gli eventuali accompagnatori e gli operatori sanitari con il più efficiente ed efficace utilizzo possibile degli spazi e dei tempi (per garantire distanziamento tra i presenti), dei Dispositivi di Protezione Individuale (DPI), di eventuali sorveglianze sanitarie mirate (es. screening mediante tampone) e di eventuali procedure di disinfezione/sanificazione/bonifica delle attrezzature e dei luoghi. Gli utenti e gli accompagnatori devono recarsi presso la struttura indossando i DPI previsti dalle norme vigenti.

L'assistenza riguarda l'erogazione di una prestazione in Day Service per i pazienti farmaco-dipendenti ed eventuale prestazione ambulatoriale per i pazienti non farmaco dipendenti, se ritenuto necessario e possibile in base alle disposizioni vigenti.

Allo stato attuale la distinzione dei percorsi è avviata mediante pre-triage (trriage mediante telefono e/o virtual room della piattaforma Accasa - televisita) 24-72 ore prima dell'appuntamento e mediante triage all'ingresso del centro emofilia da rivolgere sia alla persona affetta da emofilia che all'eventuale accompagnatore (vedi sopra).

PRETRIAGE positivo:

Nel caso in cui al pre-triage risultino elementi tali da attivare un percorso Covid-19 territoriale o ospedaliero questo avviene con i canali già stabiliti dalle disposizioni regionali attraverso il medico/pediatra di famiglia e garantendo un contatto, tramite telefono e/o Accasa, tra operatori del percorso Covid-19 e operatori del Centro di Emofilia che ha in cura il paziente per la gestione concordata. Gli scenari possibili sono due:

1. **LA CONDIZIONE CLINICA DEL PAZIENTE RICHIEDE RICOVERO IN OSPEDALE COVID:** il Centro Emofilia provvede a "chiudere" il Day Service, se in atto, e a collaborare con i sanitari della filiera Covid-19 che hanno in cura il paziente.

2. **IL PAZIENTE È POSITIVO PAUCISINTOMATICO O ASINTOMATICO E IN ISOLAMENTO DOMICILIARE E NON SA EFFETTUARE IN AUTONOMIA LA SOMMINISTRAZIONE DEL FARMACO SALVAVITA AL SUO DOMICILIO.** Il Centro Emofilia valuta con i sanitari della filiera Covid e con il paziente se attendere la fine della quarantena (e quindi il venir meno della condizione di sospetto o di affetto paucisintomatico) oppure, ove la ASL abbia avviato l'organizzazione che lo consenta e sia possibile, effettuare la somministrazione del farmaco salvavita a domicilio. Oppure, ancora, il Centro Emofilia, in coerenza con l'organizzazione predisposta dalla propria struttura ospedaliera, gestisce la somministrazione del farmaco salva vita presso la così detta "zona grigia" della struttura sede del centro o comunque con "percorso dedicato" e coordina con il territorio la modalità sicura di trasposto del paziente presso il centro, prediligendo il mezzo proprio ove possibile.

PRETRIAGE negativo:

Nel caso in cui il pre-triage sia negativo, il paziente effettua il triage all'ingresso al centro. Gli scenari possono essere differenti e così rappresentati:

A. **Triage negativo:** IL PAZIENTE NON È SINTOMATICO E NON PRESENTA ELEMENTI DI RISCHIO: EFFETTUA REGOLARMENTE LA TERAPIA FARMACOLOGICA SALVAVITA PRESSO IL CENTRO, NEL RISPETTO DELLE MISURE GENERALI E SPECIFICHE DI PREVENZIONE COVID IMPARTITE DALLA REGIONE PER LE STRUTTURE SANITARIE. Le schede di pre-triage e triage, vigenti nella struttura, sono controfirmate da paziente/accompagnatore e sanitario e archiviate in cartella.

B. **Triage positivo:** IL PAZIENTE È SINTOMATICO o PRESENTA ELEMENTI DI RISCHIO. Prima possibile, e comunque 48-24 h prima dell'accesso alle strutture sanitarie, effettua tampone presso il Centro Emofilia altrimenti VIENE AVVIATO



ALLA FILIERA COVID. In attesa dell'esito osserva l'isolamento domiciliare. In questo caso gli scenari sono 2:

B1. IL PAZIENTE E' POSITIVO AL TAMPONE E SINTOMATICO COVID: viene AVVIATO ALLE STRUTTURE DEPUTATE AL SUO TRATTAMENTO SECONDO LE DISPOSIZIONI REGIONALI (CENTRO-COVID DEL TERRITORIO). In caso di ricovero i medici dell'ospedale Covid contattano il Centro Emofilia con le modalità sopra riportate (telefono e/o Accasa).

B2. IL PAZIENTE E' NEGATIVO o DUBBIO AL TAMPONE o in attesa della risposta, ma sintomatico (FEBBRE, TOSSE):

- NEL CENTRO EMOFILIA CON PERCORSO DEDICATO nella "zona grigia"*, in coerenza con l'organizzazione predisposta dalla propria azienda. Se la separazione fisica non è possibile, il paziente infonde farmaco salvavita. Se anche questo non è possibile il paziente effettuerà somministrazione del farmaco salvavita presso altra struttura che abbia i requisiti richiesti.

oppure

-effettuerà somministrazione del farmaco salvavita A DOMICILIO se l'organizzazione della ASL di pertinenza lo consente.

*"Zona grigia": gli spazi dedicati a questi pazienti sono nettamente separati da quelli riservati ai pazienti non affetti. Se la planimetria del centro lo consente gli accessi devono essere indipendenti ed i servizi igienici separati, staff medico/infermieristico/altro personale separato e non intercambiabile nel medesimo turno lavorativo.

Note: Informativa del percorso dedicato ai pazienti emofilici istituzionali reperibile presso il sito www.sanitapuglia.it. Sez. Coronavirus//Normativa Regionale /sito ARESS – CoReMaR.